

LA SCLEROCORNEE

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Françoise **DULAC-BAUD**

de

France

Thèse No 3544

Texte condensé de la thèse No 3544, approuvée par la Faculté de médecine. Des copies des microfilms du texte complet peuvent être obtenues auprès de la Bibliothèque universitaire de Genève. Le texte complet peut être consulté à cette bibliothèque ou à la Bibliothèque nationale suisse à Berne.

GENEVE
Editions Médecine et Hygiène
1977

LA SCLEROCORNEE

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Françoise DULAC-BAUD

de

France

Thèse No 3544

Texte condensé de la thèse No 3544, approuvée par la Faculté de médecine. Des copies des microfilms du texte complet peuvent être obtenues auprès de la Bibliothèque universitaire de Genève. Le texte complet peut être consulté à cette bibliothèque ou à la Bibliothèque nationale suisse à Berne.

La Faculté de médecine, sur le préavis du professeur Jean Babel, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 28 octobre 1976

Le doyen :
Marcel Jenny

Thèse No 3544



Nous exprimons notre vive gratitude au professeur Babel qui a inspiré le sujet de cette thèse et en a dirigé l'élaboration.

Nous prions le professeur Hugonnier de la Faculté de médecine de Lyon de bien vouloir trouver ici le témoignage de notre vive reconnaissance pour avoir mis sa bibliothèque à notre disposition.

Nous remercions vivement les Laboratoires Chibret pour la contribution à l'élaboration de la bibliographie.

Notre reconnaissance s'adresse aussi aux professeurs C.A. Baud et J.F. Dulac pour leur collaboration bibliographique et iconographique.

A MES PARENTS

A MON MARI

A MA FILLE VIRGINIE

R E S U M E

Définition de la Scléro-cornée :

La sclérocornée est une malformation congénitale rare de la cornée, généralement bilatérale, non progressive, dans laquelle la périphérie ou la totalité de la cornée possède les caractères de la sclérotique, c'est-à-dire son opacité et sa couleur blanche.

Dans la forme périphérique, sa courbure est diminuée (cornea plana) et la partie transparente souvent elliptique, La vision est en général conservée, mais cependant anormale en raison de l'anomalie de courbure.

La sclérocornée totale est une affection beaucoup plus grave. Elle doit être différenciée des autres formes d'opacité congénitale de la cornée.

1. L'oedème congénital, ou dystrophie congénitale, caractérisé par une dissociation des fibres collagènes cornéennes, avec malformations de l'endothélium et de la Descemet; cette dernière anomalie explique l'imbibition par l'humeur aqueuse du stroma par ailleurs bien différencié.
2. L'embryotoxon antérieur : anomalie très rare rappelant un arc lipoïdique très marqué; il est dû à l'imprégnation du stroma par des lipides.

3. L'embryotoxon postérieur, ou dysplasie marginale postérieure. Fréquent à l'état d'ébauche (épaississement de la terminaison de la membrane de Descemet), il devient une véritable malformation dans les formes graves, où tout l'angle camérulaire est anormal (non-résorption de tissu mésodermique embryonnaire).
4. La kératite interstitielle congénitale, inflammatoire (syphilis congénitale), rarissime.
5. L'opacité cornéenne du glaucome congénital, où le diamètre cornéen est agrandi et la tension oculaire très élevée.
6. Traumatisme obstétrical par rupture de la Descemet par forceps.
7. Les opacités des mucopolysaccharidoses, parfois visibles dès la naissance, mais progressives.

Le présent travail est basé sur l'observation de 6 cas de scléro-cornée du type diffus examinés à la Clinique Ophtalmologique de Genève ces dernières années.

Obs. 1 : Fille de 11 ans. Dans la famille, cas de rétinopathie pigmentaire. Consanguinité possible.

Cornées opaques, courbure diminuée. Tension oculaire et dimensions du globe normales. Nystagmus horizontal. ERG enregistrable. Vision : compte les doigts à 50 cm. Greffe perforante des deux côtés. La cornée adhère à l'iris. Pas d'amélioration durable de la vision.

Obs. 2 : Garçon de 9 ans, aveugle de naissance, issu de mariage consanguin. Cornées totalement opaques. Tension oculaire normale. Iris invisible. ERG aboli. Echo : microphthalmie, surtout à droite (axe 15,49), OG 21,18 mm.

Obs. 3 : Garçon de 7 ans. Anamnèse familiale et personnelle sans particularité. Dès la naissance, on remarque que les deux cornées sont opaques. Microphthalmie. Iris accolé à la cornée. Tension oculaire peut-être augmentée à droite. Nystagmus rotatoire. ERG aboli. Echo : 17,93 à droite, non mesurable à gauche. Greffe perforante de cornée, compliquée tardivement d'un ulcère du greffon.

Obs. 4 : Fillette de 4 ans. Au début de la grossesse, sa mère a reçu un traitement par la streptomycine. Micro-cornée droite opaque, sauf dans la partie centrale. Aniridie. OG : cornée porcelainée. ERG : 30 μ V OD, non enregistrable à gauche.

Obs. 5 : Homme de 32 ans. Mère alcoolique et syphilitique. Bordet-Wassermann négatif chez le malade, qui est aveugle de naissance. Cornées totalement opaques. Strabisme convergent. Nystagmus rotatoire. Tension oculaire un peu augmentée (non mesurable) ERG : 80 μ V OD, 25 μ V OG (ce dernier est partiquement amaurotique). Echo : absence de cristallin des deux côtés.

Kératoplastie perforante à droite : on tombe sur une adhérence de la cornée à l'iris et à un petit cristallin ratatiné et cataracté. Suites opératoires normales, mais le greffon s'opacifie en quelques mois.

Obs. 6 : Fillette de 1 mois, anamnèse négative. Cornées opaques dès la naissance, petites, plates.

Tension oculaire normale. ERG et écho non pratiqués.

Examens histologiques de 4 cornées :

Dans ces 4 yeux, on a pu constater macroscopiquement une adhérence de l'iris à la cornée, et, dans le dernier cas, aussi un résidu de cristallin.

L'épithélium cornéen ne présente aucune anomalie caractéristique. Dans le dernier cas, dépôts de pigment dans quelques cellules de la couche basale.

La membrane de Bowman n'existe que partiellement.

Le stroma présente une structure lâche, surtout dans les couches antérieures; nombreux vaisseaux, sans infiltration inflammatoire. Les couches postérieures sont constituées de fibres assez denses, non orientées parallèlement, mais elles ressemblent davantage à une sclérotique. A noter aussi l'irrégularité d'épaisseur des lamelles. Peu de vaisseaux à ce niveau.

La Descemet et l'endothélium manquent presque partout, ou sont très réduits. Adhérence à des restes de tissu irien. Dans un globe aussi, à un cristallin cataracté.

Microscopie électronique :

Les examens de tels cas sont rares. Nous avons pu examiner un fragment de la cornée du cas No. 5. Les constatations faites au niveau électronique confirment les données de la microscopie optique, en les précisant. Le pigment épithélial ne paraît pas être de la mélanine, mais soit de l'hémosidérine, soit un pigment exogène. La structure du collagène est très anormale. La microscopie électronique met bien en évidence l'épaisseur irrégulière des fibres, leur disposition anarchique, leur striation beaucoup plus apparente que dans un collagène cornéen.

L'histologie confirme donc bien que ce tissu opaque a une structure qui le rapproche du collagène scléral. Toutefois, il faut relever que tous les examens pratiqués proviennent de pièces opératoires et ne comprennent donc que le centre de la cornée. Dans la littérature, on trouve un certain nombre de description d'yeux entiers, où il apparaît bien que la scléro-cornée, quand elle existe, est liée à d'autres malformations.

Echographie :

Les données bibliographiques sont très rares. Chez 3 patients (5 yeux), nous avons constaté chaque fois une microphthalmie plus ou moins importante. Dans un cas, il était impossible de détecter le cristallin. L'échographie démontre donc aussi que la malformation n'atteint pas que la cornée.

Electrorétinogramme :

Dans tous les cas où il a été enregistré, il est fortement pathologique ou absent. Ces anomalies ne sont pas dues à l'opacité de la cornée, mais sont aussi l'expression d'un trouble de développement atteignant aussi le pôle postérieur.

Maladies oculaires associées :

Les données de la littérature montrent que certaines anomalies sont plus ou moins fréquemment associées à une opacité cornéenne : par ordre de fréquence : cornea plana, chambre antérieure basse, synéchies antérieures, strabisme convergent, nystagmus (pendulaire horizontal ou parfois rotatoire); dans ce dernier cas, on pourrait penser à une anomalie des voies ou centres vestibulaires.

La microphthalmie n'est pas signalée fréquemment; mais il faut relever qu'elle n'apparaît souvent qu'à l'examen biométrique et que cet examen manque le plus souvent. Nous

l'avons trouvée dans les 3 cas soumis à cet examen dans notre matériel.

Relation avec le syndrome de clivage de la chambre antérieure:

Les associations avec d'autres anomalies du segment antérieur sont presque la règle dans les scléro-cornées. La plupart des observations complètes font état, en effet, de lésions de l'iris, du cristallin, parfois d'anomalies tensionnelles dans les scléro-cornées diffuses. Dans le syndrome de Peters, qui présente une lésion centrale de la cornée : opacité, "ulcère postérieur", synéchies antérieures avec l'iris et le cristallin, la cornée possède aussi dans cette région une structure qui rappelle la sclère.

Une étude comparative de toutes les anomalies du segment antérieur prouve l'appartenance de la scléro-cornée au syndrome de clivage de Reese et Ellsworth, dont il existe diverses modalités périphériques, centrales ou diffuses.

Maladies systémiques associées :

Diverses anomalies somatiques : dyscranies diverses, anomalies squelettiques, retard mental, aberrations chromosomiques, etc., ont été signalées; aucune d'entre elles ne présente une fréquence particulière et fréquemment l'anomalie oculaire est la seule dans un organisme bien développé.

Toutefois, au moment où le syndrome de clivage commence à se développer (deuxième mois), d'autres structures peuvent aussi être altérées, ce qui peut expliquer la variabilité des anomalies associées.

Rôle de l'hérédité :

Alors qu'il paraît bien prouvé pour la scléro-cornée périphérique, il semble moins important dans la forme diffuse. Chez nos 6 malades, on peut le retenir avec certitude une fois (consanguinité) et le suspecter dans un autre. Il semble bien que dans la plupart des cas, il faille invoquer un autre facteur : nous avons retenu le rôle possible d'un traitement par la streptomycine chez un malade et de la syphilis et de l'éthylisme de la mère dans un autre, mais sans pouvoir en apporter la preuve.

Thérapeutique de la scléro-cornée diffuse :

Le seul traitement théoriquement susceptible de restaurer sa transparence à la cornée opaque est la kératoplastie. L'expérience prouve malheureusement que la grande majorité des cas sont des échecs et que le greffon, pour de multiples raisons, s'opacifie en quelques mois, même si le résultat immédiat paraît satisfaisant.

